FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965

THÈSE N° 464

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Marc, Gaston, Victor CENNELIER

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 16 Février 1938, à PARIS (XIV°)

Présentée et soutenue publiquement le 1965

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES LOCALISATIONS AU MAXILLAIRE SUPERIEUR DES LEUCOSES AIGUES

Président : Monsieur AUBRY (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne

PARIS-VI°

1965

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1965 N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Marc, Gaston, Victor CENNELIER

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 16 février 1938 à PARIS (XIV°)

-:-

Présentée et soutenue publiquement
le

-:-

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES LOCALISATIONS AU MAXILLAIRE SUPERIEUR DES LEUCOSES AIGUES

-:-

Président : Monsieur AUBRY (Professeur)

-:-

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1965

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BENARD (H), BINET(L), BULLIARD (H), CADENAT (F), CATHALA (J), CHABROL (E), CHAILLEY-BERT (P), DEBRE (R), FEY (B), GALLIARD (H), GAUDART D'ALLAINES (F. de), GENNES (L. de), HALPHEN (E), HAZARD (R), HEUYER (G), LAROCHE (G), LAVIER(G), LELONG (M), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), MATHIEU (P), MONOD (R), MOREAU (R), MOULONGUET (P), MOUQUIN (M), OLIVIER (E), PASTEUR VALLERY-RADOT (P), PETIT-DUTAILLIS (D), PIEDELIEVRE (R), QUENU (J), RICHET (C), SENEQUE (J), STROHL (A), TANON (L),VERNE (J).

DOYEN ..... M. CORDIER (G)

1er ASSESSEUR ..... M. BARGETON (D)
2e ASSESSEUR ..... M. CASTAIGNE (P)

I - PROFESSEURS

1°-CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires

	MM.
Anatomie	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	MALMEJAC (J)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Biophysique médicale	BUGNARD (L) DOGNON (A) DJOURNO (A)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P)
Histologie	GIROUD (A)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)
Médecine légale	DEROBERT (L)
Microbiologie (bactér.et virol.)	FASQUELLE (R)
Parasitologie	BRUMPT (L)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G)

MM.

Pathologie exotique	N...
Pathologie exp. et comparée	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl) BRICAIRE (H)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J)
Path. et Thér. générale	DEPARIS (M)
Pharmacologie	CHEYMOL (J)
Physiologie	PARROT (J) BARGETON (D)
Phys. et Path. obstétricale	LEPAGE (F)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Tech. chir. et Chir. exp.	CAUCHOIX (J)
Thérapeutique	CONTE (M)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M)

b) Professeurs à titre personnel

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G)
Biochimie médicale	DESGREZ (P) POLONOVSKI (J)
Biologie médicale	BOURLIERE (F)
Pharmacologie	LEVY (Mlle J)
Physiologie	DEJOURS (P)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L) GOUGEROT (L)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H)

2° - CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires

Clinique carcinologique chirurgicale		REDON (H)
Clinique cardiologique		SOULIE (P)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB(J.L.)
	Cochin	LEGER (L)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J)
	Pitié	CORDIER (G)
	Saint-Antoine	GOSSET (J)
	Salpêtrière	SICARD (A)
	Tenon	OLIVIER (Cl)
Clin. de Chir.inf. et orth.		FEVRE (M)
Clin. chir. orth. et traumatol.		MERLE d'AUBIGNE (R)
Clin. de chir. cardio-vasculaire		DUBOST (Ch.)
Clin. de Chir. pleuro-pulmonaire		MATHEY (J)
Clinique endocrinologique		DECOURT (J)
Clinique de Génétique Médicale		LAMY (M)
Clinique gynécologique		HUGUIER (J)

MM.

Clin. des mal. cut. et syphil.		DEGOS (R)
Clin. des mal. des enfants		TURPIN (R)
Clin. des maladies infectieuses		MOLLARET (P)
Clin. des mal. ment. et de l'encéph.		DELAY (J)
Clin. des maladies métaboliques		HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang		MARCHAL (G)
Clin. des mal. du système nerveux		CASTAIGNE (P)
Cliniques médicales	Broussais	LENEGRE (J)
	Broussais	MILLIEZ (P)
	Sainte-Anne	BOUDIN (G)
	Cochin	BROUET (G)
	Hôtel-Dieu	BARIETY (M)
	Lariboisière	SEZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R)
Clin. d'hydrologie et climatologie		DEBRAY (Ch)
Clin. méd. inf. de pédiatrie sociale		MARIE (J)
Clinique médicale propédeutique		JUSTIN-BESANÇON (L)
Clin. méd.-Soc. du diabète sucré et des maladies de la nutrition		DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie		DAVID (M)
Clinique neurologique		GARCIN (R)
Cliniques obstétricales	Baudelocque	LACOMME (M)
	Foch (Suresnes)	MERGER (R)
Clin. obst. et gynécologique		VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique	Hôtel-Dieu	RENARD (G)
	Cochin	OFFRET (G)
Clin. oto-rhino-laryngologique		AUBRY (M)
Clin. de péd. et de puériculture		N...
Clinique de pneumo-phtisiologie		BERNARD (E)
Clin. de neuro-psychiatrie infantile		MICHAUX (L)
Clin. de rhumat. méd. et soc.		COSTE (F)
Clinique stomatologique		DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique chirurgicale		ROUX (M)
Clinique thérapeutique médicale		LEMAIRE (A)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M)
Clinique urologique		ABOULKER (P)
Clinique traumatologique		PADOVANI (F)
Séméiologie médicale		DOMART (A)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F)
Séméiologie traumatique et orth.		JUDET (R)
Clinique urologique		COUVELAIRE (R)
Hygiène et clin. de la 1ère enfance		N...

b) Professeurs à titre personnel

Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A)
Maladies infectieuses	BASTIN (R)

	MM.
Médecine	AZERAD (E) BOUR (H) LAMBLING (A) LHERMITTE (F) PEQUIGNOT (H) PERRAULT (M) SIGUIER (F) WORMS (R)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B)
Rhumatologie	DELBARRE (F)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGÉS ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

	MM.
Anatomie	CABROL (C) COUINAUD (C) GILLOT (C) HUREAU (J)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Melle P) pr. s. ch. ABELANET (R) CHOMETTE (G) GOUYGOU (Ch.) pr. s. ch. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L) PAILLAS (J)
Anesthésiologie	N. du BOUCHET (Mme) KERN (E) VOURC'H (G)
Bactériologie	BARBIER (P) CHRISTOL (D) DAGUET (G) Le MINOR (L) TOURNIER (P)
Biochimie médicale	BAULIEU (Et) m. conf BOURILLON (R) CARTIER (P) pr. s. ch. CORNILLOT (P) DREYFUS (J. Cl.) GONNARD (P) JEROME (H) KRUH (J) LEGRAND (J. Cl.) NORDMANN (J)

	MM.
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F)
Biologie médicale	BENHAMOU (J.-P.) BOIVIN(P) HARTMANN (L)
Carcinologie	BOIRON (M) DENOIX (P) MATHE (G) SELIGMANN (M)
Cardiologie	HATT (P.-Y.)
Dermato-syphiligraphie	CIVATTE (J) DUPERRAT (B) HEWITT (J) TOURAINE (R)
Electro-Radiologie	HEITZ (F) M. Conf. LEDOUX-LEBARD(G)
Embryologie	ROUX (Ch)
Hématologie	BESSIS (M) BILSKI-PASQUIER(G) DAUSSET (J) DUHAMEL (G)
Histologie	COUJARD (R) Pr. s. ch. DA LAGE MAROIS (M) RACADOT (J) SCHRAMM (B)
Hydrologie	BESANÇON (F) CORNET (A)
Hygiène	BLANCHER (G) CORRE-HURST(Mme L) ROUSSEL (A) SAPIN-JALOUSTRE(H)
Maladies infectieuses	DUPONT (V) LISSAC (J) RAPIN (M)
Maladies métaboliques	ANTOINE (B) CROSNIER (J) RICHET (G) SEBAOUN (J)

	MM.
Médecine légale	BOURGUIGNON (A) FOURNIER (E) GUENIOT (M) HADENGUE (A)
Médecine du travail	ALBAHARY (C)
Neuro-Chirurgie	PERTUISET (B)
Neuro-Psychiatrie	CAMBIER (J) CATHALA (H) ESCOUROLLE (R) GAUTIER (J.-Cl.) LAPRESLE (J) LEREBOULLET (J) PICHOT (P) TARDIEU (G)
Obstétrique	GRANJON (A) HERVET (E) LE LORIER (G) LEVY (J) LEWIN (D) MUSSET (R) ROBEY (M) SENEZE (J) SUREAU (C) TCHOBROUTSKY(Mme C) THOYER-ROZAT (J)
Ophtalmologie	AUVERT (Mme B) BREGEAT (P) DUBOIS (A) FONTAINE (Mme M) SARAUX (H)
Orthopédie	DUPARC (J) MAURER (P) MEARY (R) POSTEL (M) RAMADIER (J)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J) PIALOUX (P) SERGENT (H)
Parasitologie	GOLVAN (Y) HO THI SANG (Mlle) LAPIERRE (J)

	MM.
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J)
	BINET (J.-P.)
	BLONDEAU (Ph)
	CERBONNET (G)
	CHATELIN (C.-L.)
	DAUTRY (P)
	DEMIRLEAU
	DUBOST (Cl)
	FAUREL (J)
	FLABEAU (F)
	GALEY (J.-J.)
	GARBAY (M)
	GARNIER (H)
	GAUDART-D'ALLAINES
	GERMAIN (A)
	LATASTE (J)
	LOYGUE (J)
	MAILLARD (J.-N.)
	MERCADIER (M)
	NATALI (J)
	PELLERIN (D)
	PERROTIN (J)
	PREMONT (M)
	ROBERT (H)
	THOMERET (G)
	VAYSSE (J)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J)
Pathologie expérimentale	BERTHAUX (P)
	COTTENOT (Fr)
	LOEPER (J)
	Pr. s. ch.
	MAURICE (J)
	MIKOL (Cl)
	PAUPE (J.-R.)
Pathologie médicale	ACAR (J)
	AUQUIER (L)
	AUSSANNAIRE (M)
	BEAUMONT (J.-L.)
	BERNIER (J.-J.)
	BOUVIER (J.)
	BOUVRAIN (Y.)
	BRISSAUD (H.)
	BROCARD (H)
	BUGE (A)
	CANIVET (J)
	CARLOTTI (J)
	CATINAT (J)

	MM.
Pathologie médicale	CHRETIEN (J)
	CLOAREC (M)
	COBLENTZ (B)
	CONTAMIN (F)
	COURY (C)
	DEBRAY (J)
	ETIENNE (J.-P.)
	FREZAL (J)
	FRITEL (D)
	FUNCK-BRENTANO(J-L)
	GRIVAUX (M)
	HAZARD (J)
	HENNEQUET (A)
	HIMBERT (J)
	HOUSSET (E)
	LAGRUE (G)
	LESOBRE (R)
	LEVEQUE (B)
	MACREZ (C)
	MOREAU (L)
	NENNA (A)
	NICK (J)
	POULET (J)
	ROYER (P)
	TCHERDAKOFF (Ph)
	THIBAULT (Ph)
	TOURNEUR (R)
	VILLIAUMEY (J)
	WOLFROMM (R)
Pédiatrie-Puériculture	ALAGILLE (D)
	ALISON (J)
	CANLORBE (P)
	GORIN (R)
	LAFOURCADE (J)
	LEPERCQ (G)
	LESTRADET (H)
	MALLET (R)
	MINKOWSKY (A)
	MOZZICONACCI (P)
	POLONOVSKI (C)
	REY (J)
	RIBIERRE (M)
	ROSSIER (A)
	VIALATTE (J)
	WANDE (R)
Pharmacologie	BOISSIER (J)
	LECHAT (P)

	MM.
Physiologie	BARRES (G) DURAND (J) GIRARD (Fr) HUGELIN (A) LAURENT (D) SCHERRER (J) Pr. s. ch. VASSEUR (B)
Physique médicale	CHANTEUR (J) COURSAGET (J) GREMY (F) M.conf. MILHAUD (G) PAGES (J.-Cl.) PELLERIN (P) ROUCAYROL (J.C) Pr. s. ch. TUBIANA (M) M.conf.
Pneumo-phtisiologie	DECROIX (G) ISRAEL (L) MEYER (A) RENAULT (P) SORS (Ch)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P) DUCHE (D) FLAVIGNY (H)
Radiologie médicale	DUBOST (J) LEFEBVRE (J) MICHEL (J.-R.)
Rhumatologie	MASSIAS (P)
Stomatologie	CAUHEPE (J) CERNEA (P) CHAPUT (Mme A) M. c. agr. CREPY (Cl) FLEURY (R) GRELLET (M)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P) FOUET (P) LABET (R) MARCHE (J)
Urologie	AUVERT (J) MOULONGUET (A) QUENU (L)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	RAMBERT (P) THIEFFRY (S)
Clinique obstétricale	GRASSET (J) MAYER (M) MORIN (P)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P)
Clin. péd. et puériculture	LAPLANE (R)
Clinique psychiatrique	BARUK (H)
Clinique urologique	KUSS (R)

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P) Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J) Pr.s.ch.

V - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE : BOLTANSKI (E), LAUNAY (C)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M.le Docteur HAHN (A)
Conservateurs Melles	DUMAITRE (P) LE NOIR (G) QUIEVREUX (E)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J), FORGET (F) Mlle LAURENT (H), Dr SCHILLER (J)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Femme

En gage de mon profond amour

A mes Parents

Qui par leurs sacrifices m'ont permis d'entreprendre des études médicales

Qu'ils trouvent ici un faible témoignage de ma profonde affection et de ma reconaissance

A ma Grand'Mère

Qui m'a toujours accordé sa bienveillante affection

A mes Beaux-Parents

A toute ma Famille

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur M. AUBRY

Professeur de Clinique Oto-Rhino-Laryngologique à la Faculté de Médecine de Paris
Oto-Rhino-Laryngologiste de L'Hôpital Lariboisière
Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre reconnaissance et de notre grand respect

A Monsieur le Docteur F. BERARD

Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux
de Paris
Oto-Rhino-Laryngologiste de l'Hôpital
Tenon

Qui a été mon premier maître
au cours de mon Externat
et qui a guidé mes premiers
pas dans la spécialité

Qu'il trouve ici ma reconnais-
sance pour l'enseignement
qu'il m'a dispensé

A Monsieur le Docteur J. GANDON

Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux
de Paris

Qui m'a inspiré le sujet
de cette thèse et dont
les indications ont
permis de mener à bien
ce travail

Qu'il trouve ici l'assurance
de ma profonde gratitude

A mes Maîtres de Stage

A mes Maîtres d'Externat

Monsieur le Docteur P. DELINOTTE
In memoriam

Monsieur le Docteur P. GUENIN
Monsieur le Docteur H. BLOCH-MICHEL
Monsieur le Docteur B. JAMAIN
Monsieur le Docteur HENROT

En remerciement

A tous mes Maîtres de la Faculté
de Médecine de Paris

A Messieurs les Docteurs JOURDAN
HERBOLD
VERTUT
HEBERT
GABOLY
et GUIONIE

Attachés d'Oto-Rhino-Laryngologie à
l'Hôpital Tenon

A mes Amis

A mes Collègues

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES LOCALISATIONS AU MAXILLAIRE SUPERIEUR DES LEUCOSES AIGUËS

-:-:-:-

INTRODUCTION

-:-

L'oto-rhino-laryngologiste peut être amené devant une tuméfaction ou une douleur du maxillaire supérieur à poser le diagnostic toujours redoutable de Leucose aiguë.

Si le Professeur DEBRE a pu dire des localisations osseuses des leucoses, que leur fréquence est considérable et mérite d'être mise en valeur, nous devons reconnaître qu'en dehors du Chlorome qui est bien individualisé, les localisations au niveau du maxillaire supérieur sont très rares.

Nous avons eu l'occasion d'en observer un cas chez une fillette de 4 ans dans le service de notre maître le Docteur BERARD, Oto-rhino-laryngologiste de l'Hôpital Tenon. Dans ce cas la localisation maxillaire a révélé la maladie,

Nous devons à l'obligeance de Mr le Professeur Agrégé BOIRON les deux autres observations que nous rapporterons ici. Dans l'une de ces observations, la localisation maxillaire était contemporaine du début clinique, dans l'autre elle est apparue en cours d'évolution.

A partir de ces observations nous avons tenté d'analyser les divers aspects cliniques et radiographiques de ces lésions. Nous avons également essayé d'expliquer la pathogénie de ces manifestations. Nous avons enfin entrepris l'étude des problèmes diagnostiques posés par

ces localisations aux maxillaires supérieurs.

Il nous a semblé que ces lésions étaient très proches du Chlorome et qu'elles pouvaient être considérées comme les expressions différentes mais voisines d'une même maladie.

-:-

-:-

RAPPEL DES PRINCIPAUX SIGNES CLINIQUES ET PARACLINIQUES DES LEUCOSES AIGUES

-:-

La leucose aiguë se rencontre essentiellement chez l'enfant et en particulier de 2 à 6 ans.

Malgré les progrès des thérapeutiques actuelles, la leucose aiguë reste une affection redoutable évoluant vers la mort d'une façon rapide en quelques semaines, quelques mois, rarement plus d'un an.

Le début est fréquemment insidieux et progressif, pâleur, anorexie et asthénie intenses en sont souvent les signes majeurs. Ces signes sont plus évocateurs quand ils s'accompagnent d'un état fébrile, ou d'une réaction purpurique.

Dans un certain nombre de cas, l'attention est attirée par des douleurs osseuses diffuses ou localisées qui peuvent alors s'accompagner de tuméfactions avec ou sans hyperhémie cutanée à ce niveau. Plus rarement l'enfant accuse des douleurs abdominales qui peuvent en imposer pour une urgence chirurgicale.

Enfin souvent c'est la découverte chez un enfant pâle de poly-adénopathies qui peut attirer l'attention. Quoiqu'il en soit devant ces divers signes on sera conduit à faire pratiquer un hémogramme.

Habituellement, la numération formule sanguine objective les modifications caractéristiques de la Leucose aiguë.

Il convient de distinguer :

1) Les leucoses leucémiques
où l'on note : une anémie importante de l'ordre de 1 à 3 millions de globules rouges
une hyperleucocytose sanguine de 50.000 à 300.000 en moyenne constituée presqu'exclusivement de leucoblastes.

II) Leucoblastose sanguine sans hyperleucocytose qui ont par contre un taux de leucocytes normal, voire même très abaissé vers 2.000 par mm3 par exemple.

C'est principalement dans ces formes que l'on trouve une neutropénie importante et un taux variable de leucoblastes.

III) Les leucoses aleucémiques

Il n'est pas rare de constater ni hyperleucocytose ni leucoblastose sanguine. Parfois la leucose n'est aleucémique que pendant une partie de l'évolution. Mais le plus souvent dans ces cas la leucose reste aleucémique de bout en bout. Cette leucose est habituellement leucopénique. Le diagnostic de ces formes est une des acquisitions les plus précieuses de la ponction sternale.

Dans ces trois formes, expliquant les signes hémorragiques il existe souvent une hypoplaquettose.

L'examen de la moelle osseuse, le plus souvent sternale est le temps capital du diagnostic. En effet que la leucose soit leucémique ou aleucémique, le tissu médullaire se montre formé presque exclusivement par une nappe cellulai-

re homogène, constituée de leucoblastes. La leucoblastose médullaire atteint 90, 95, assez souvent 100 p.cent, une modification aussi franche permet une affirmation catégorique.

Plus ou moins rapidement, le tableau clinique se complète, micro-poly-adénopathies, hépato-splénomégalie, anémie intense encore aggravée par des hémorragies importantes.

Sans traitement, l'évolution est rapidement fatale ; cependant sous l'influence des thérapeutiques actuelles : transfusions, exsanguino-transfusions, corticothérapie, antimétabolites, antibiotiques, on assiste souvent à la rémission des signes cliniques et hématologiques. Mais des rechutes surviennent sur lesquelles le traitement sera de moins en moins actif.

La mort parfois hâtée par une hémorragie ou une infection secondaire survient en général dans l'adynamie et la stupeur.

-:-

Observation de GUI... FRA...
Petite fille âgée de quatre ans,
21 décembre 1959.

Antécédents familiaux

Père : 40 ans, bien portant.
Mère : 39 ans, bien portante.
Fratrie : un frère aîné, 11 ans, bien portant.

Antécédents personnels

Deuxième enfant, deuxième grossesse normale ;
L'accouchement aurait eu lieu au dixième mois;
Poids à la naissance : 4.050 grammes ;
Cris immédiats, pas de cyanose, pas d'ictère.

Vaccinations :
- B.C.G.en mars 1960
- antivariolique à un an
- DT Coq à 18 mois, rappel le 9 mai 1962
- antipoliomyélitique, rappel le 9 juin 1963

Aucun antécédent pathologique jusqu'à ce jour, hormis quelques rhino-pharyngites.

L'enfant est adressée à notre maître le Docteur GANDON, O.R.L. des Hôpitaux de Paris dans le service de notre maître le Docteur BERARD, O.R.L. de l'Hôpital Tenon, le 31 décembre 1963, pour une tuméfaction jugale droite.

Histoire de la maladie

Depuis deux mois, les parents avaient noté une certaine lassitude chez cette enfant, qui rentrait grognon et agressive de l'école et perdait progressivement l'appétit.

Vers le 15 décembre 1963, survient une toux quinteuse ; le diagnostic de coqueluche est porté par le médecin traitant mais n'est pas confirmé par la suite.

Dans la nuit du 24 au 25 décembre 1963, l'enfant se plaint de la cuisse gauche tandis que la température monte à 39°. La douleur cède spontanément le 26 décembre 1963 ainsi que la fièvre ce qui permet alors une reprise de la marche.

Le 30 décembre 1963 apparaît une petite tuméfaction jugale droite qui prend assez rapidement une certaine importance, il s'agit d'une tuméfaction indolente. Le stomatologue consulté dénie toute origine dentaire à cette tuméfaction et pense à une cause O.R.L.
C'est alors que l'enfant est présentée au Docteur GANDON le 31 décembre 1963.

Examen O.R.L.

Enfant pâle.
Voussure sous orbitaire à limites imprécises, sans exophtalmie.
Tuméfaction du maxillaire supérieur droit, perceptible au doigt comblant toute la fosse canine et s'effilant en une sorte de boudin vers la région ptérygo-maxillaire.
La gencive est douloureuse, mais il n'y a pas de gingivite.
La muqueuse est de coloration normale.
Cette tuméfaction au dire des parents aurait déjà régressé.
Les fosses nasales sont libres et il n'y a pas de suppuration au niveau du méat moyen droit.
Pas d'épistaxis récentes.
Par contre il existe des adénopathies sous angulo-maxillaires homo latérales sans caractère particulier.
Le pharynx est légèrement congestif.

Pas de trismus, pas de paralysie des nerfs craniens.
L'enfant est apyrétique.
La vitesse de sédimentation pratiquée en ville le 29 décembre 1963 à la demande du médecin traitant est franchement accélérée :

- 20 mm à la première heure
- 50 mm à la deuxième heure
- 126 mm à la vingt quatrième heure.

Fait surprenant : la numération formule sanguine est normale.
Des radiographies sont demandées.

Examen radiologique du 31 décembre 1963

Nez, front, plaque
Le sinus maxillaire droit est légèrement voilé, alors que le gauche est strictement normal.
Discrète ostéolyse du rebord sous orbitaire.
Pas de déformation de la voûte.

Nez, menton, plaque
Opacité plus franche du sinus maxillaire droit avec décalcification de la fossette myrtiforme, de la fosse canine et jusque sous l'apophyse pyramidale.

Profil droit
Beaucoup moins explicite, il montre un flou sous orbitaire.
Aucune lésion de la voûte n'est visible.
La selle turcique est normale.

L'association d'asthénie, de pâleur, de douleur des membres et d'une tuméfaction locale orientent vers le diagnostic de leucose. L'enfant est adressée au service du Professeur Agrégé ALAGILLE, le deux janvier 1964.

Recrudescence de l'asthénie et de l'anorexie, et apparition de céphalées.
L'enfant est pâle, ses conjonctives sont déco-

lorées.
La température est à 37°8.
Il existe des ecchymoses de la face antéro interne de la jambe et de la cuisse gauche.
Signe du lacet positif.

Abdomen :
souple,
rate palpable,
légère hépatomégalie,

Coeur :
normal.

Poumons : normaux.

Examen neurologique :
il ne met en évidence aucune anomalie, en particulier, pas de paralysie oculaire ni d'hémianopsie.

Aires ganglionnaires :
Elles sont toutes occupées par de petites adénopathies mobiles et indolores.

Cavité buccale :
Elle présente toujours la tuméfaction gingivale supérieure droite. Mais les amygdales sont recouvertes d'un enduit pultacé.
Douleur à la palpation des deux fémurs.

Le trois janvier 1964

Vitesse de sédimentation : 1ère heure : 80 mm
2ème heure : 113 mm

Numération, formule sanguine :

- globules rouges : 3.400.000
  avec anisocytose et érythrocytes
- globules blancs : 2.700
- poly neutro : 3 %
- basophiles : 1 %
- lymphocytes : 26 %
- monocytes : 10 %
- cellules leucosiques : 60 %
- plaquettes : 40.000

Myélogramme :
cellules leucosiques : 100 %

Fond d'oeil :
droit et gauche normaux.

Il s'agit donc d'une leucose aiguë typique avec hiatus leuceamicus. L'enfant est mise au Cortancyl : 40 mg par jour
plus Tétracycline : 0,75 g par jour

Le 4 janvier 1964 :

ponction de la tuméfaction gingivale : étalement de couleur pâle ; il existe de nombreux leucoblastes avec quelques hématies nuclées.

Examen radiographique :

crâne, face et profil :
on retrouve les mêmes aspects.

clichés thoraciques : face et profil
le parenchyme pulmonaire et la silhouette cardiaque sont normaux. Il existe une tuméfaction de la 9e côte gauche, sur la ligne mamelonnaire, sans rupture périostée.
Tout le reste du squelette est normal.

Numération, formule sanguine :

Après 250 cm3 de sang frais, isogroupe, isorhésus.

Globules rouges	: 4.500.000
Hémoglobine	: 90 %
Globules blancs	: 2.400
lymphocytes	: 50 %
monocytes	: 9 %
myélocytes	: 1 %
cellules leucosiques	: 40 %
Plaquettes	: 75.000

Le 9 janvier 1964

L'enfant se plaint de douleurs abdominales,

avec fièvre à 38°, sans vomissement, et n'a pas eu de selles depuis la veille.

A l'examen

Défense de la région épigastrique ; la radiographie ne montrant pas de pneumo-péritoine, on pense à une gastrite médicamenteuse : le cortancyl est diminué de moitié, la tétracycline supprimée.

Dans la soirée

fièvre à 41° avec frissons, algies diffuses, raideur de la nuque.

Hémogramme

Globules rouges : 4.300.000
Globules blancs: 3.000
Polynucléaires neutrophiles : 1 %
Lymphocytes : 92 %
Monocytes : 6 %
Métamyélocytes: 1 %

Ponction lombaire

liquide clair : 1 élément par mm3
2 hématies par mm3
pas de germe culture en cours.
On reprend la tétracycline.

Le 10 janvier

Fièvre à 40°, mêmes algies diffuses. Douleur provoquée à la palpation de toute la ½ gauche de l'abdomen.

On s'oriente vers une surinfection peut-être d'origine virale, ce qui expliquerait le bon aspect relatif de l'enfant et les algies diffuses.

Hémoculture

Mise en place d'une perfusion de Pénicilline : 10 millions d'unités - Colimycine : 1 million.

Le 11 janvier

L'enfant se plaint toujours de céphalées frontales et accuse en plus une dysphagie, la

fièvre est à 38°4.

A l'examen :

1) Angine nécrotique, il existe sur l'amygdale gauche une lésion sphacèlique saignant au contact avec oedème de l'hémi-voile correspondant.

2) Rigidité douloureuse de la nuque.

3) L'hémoculture a montré la présence de bacilles Gram - On adjoint au traitement de la streptomycine : 0,75 g.

Un fond d'oeil est demandé avec l'arrière pensée d'une hypertension intra-cranienne.

Hémogramme :

Globules rouges : 4.100.000 Hémoglobine: 86%
Globules blancs : 2.800
Lymphocytes : 70 %
Métamyélocytes : 1 %
Myélocytes : 3 %
Monocytes : 10 %
Cellules leucosiques : 16 %
Plaquettes : 50.000

En contre-visite :

fièvre à 39°, céphalée très importante. La raideur de la nuque est de plus en plus nette. Il n'y a pas de lésion vertébrale sur les clichés.

Examen neurologique normal, le fond d'oeil est normal, il n'y a pas de troubles de la conscience.

Cet ensemble de faits conduit à une nouvelle ponction lombaire qui montrera que le taux d'albumine est de 0,20 g par litre, et qu'il y a 0,2 élément par mm3. Il n'y a donc pas de méningite.

Le 13 janvier

Dr. ALAGILLE : Il existe une hémorragie buc-

cale en rapport avec les lésions nécrotiques; la langue est très sèche. Mais il n'y a pas de grand syndrome hémorragique en particulier pas de purpura étendu.
Il n'y a pas de splénomégalie, par contre le foie déborde de trois travers de doigts sur la ligne mamelonnaire.
La raideur méningée est considérable avec signe de Kernig.

Conclusion :

1) La méningite peut être écartée puisque le liquide céphalo-rachidien est normal.

2) Il paraît vraisemblable que dans la flambée leucosique un processus malin s'est installé sur les centres nerveux.

3) Chez cette enfant qui ne semble pas réagir a la corticothérapie, la question se pose de donner du Purinéthol.

4) Dans le cadre de l'infection il y aurait intérêt à faire de nouvelles transfusions de 200 cc tous les deux jours.

Le traitement devient donc :
Solumédrol : 60 mg
Pénicilline: 50 millions d'unités
Purinéthol : 2 comprimés
Colimycine : 1 million
Streptomycine : 0,75 g

Hémogramme :
Globules rouges : 4.300.000
Hémoglobine : 90 %
Globules blancs : 1.800
Polynucléaires neutrophiles : 1 %
Lymphocytes : 86 %
Métamyélocytes : 1 %
Cellules leucosiques : 12 %

Dans la matinée l'état général s'aggrave.
La stomatorragie devient abondante en même temps qu'apparaissent une épistaxis et une rectorragie.
Une transfusion d'urgence est mise en place.
Par ailleurs on apprend le résultat de l'hémoculture du 10 janvier, il s'agissait de pyocyanique. Le traitement est modifié en fonction de ces résultats :

Colimycine : 3 millions par 24 heures
Streptomycine : 1,50 g par 24 heures.

L'enfant est agitée et anxieuse, on passe dans la perfusion : 10 mg de Largactil et 10 mg de Phénergan à renouveler trois fois par 24 heures.

A 19 heures, état gravissime, stomatorragie et épistaxis sont permanentes.
Apparition de troubles de la conscience, hostilité et obnubilation.
Pouls à 200 par minute petit et dépressible.

A 23 heures : l'enfant décède.

-:-

RESUMES D'OBSERVATIONS

-:-

TRI... Lau... Petit garçon de 3 ans.

Angine érythémato-pultacée début juin 1961, avec présence d'adénopathies sous angulo-maxillaires, traitée par Hexacycline.
La fièvre cède mal et oscille entre 38° et 40°.
L'enfant se plaint également de douleurs au niveau de la jambe droite et du sinus maxillaire droit.
L'état général s'altère, pâleur, amaigrissement.
Les adénopathies augmentent de volume.
Une exophtalmie bilatérale s'installe progressivement.
Le 3 juillet l'enfant entre à l'hôpital St Joseph de Marseille.

A l'examen
facies blafard, polyadénopathies dans toutes les aires ganglionnaires, pas de splénomégalie.
Exophtalmie bilatérale, les fosses nasales sont libres.

Examens paracliniques
Mettent en évidence une anémie avec leucopénie. Dans la moelle présence de très rares éléments médullaires normaux et de quelques cellules jeunes et atypiques.

Le 14 juillet l'enfant est transféré dans le service du Professeur Jean BERNARD à Paris Hôpital St Louis.

Enfant pâle, amaigri, présentant une exophtalmie bilatérale, la rate n'est pas perçue.
Il n'y a pas de signes hémorragiques cutanés.
On perçoit un ganglion sous-maxillaire de la taille d'un noyau de pêche.
Le foie n'est pas augmenté de volume.
L'examen ne retrouve aucune lésion buccale.

Radiographies (Service de radiologie de Mr. le Dr. BOURDON)

1) Nez-front-plaque
2) Nez-menton-plaque
3) Profil

Conclusions : aucune tuméfaction au niveau de la voûte cranienne. Ostéolyse de la fosse canine avec 2 micro-géodes à ce niveau, cette région est d'ailleurs douloureuse spontanément et à la palpation.

Radiographies de tout le squelette : normales.

Hémogramme :

globules rouges	:	3.600.000
leucocytes	:	6.400
plaquettes	:	27.000

Myélogramme :

iliaque postérieur droit :
100 % de leucoblastes de grande taille
85 % de type I
15 % de type VIII
Moelle sternale :
19 % d'hémoblastes de grande taille.

Fonds d'oeil : papilles nettes pas d'hémorragie.
Radiographie des poumons : champs pulmonaires normaux, mais volumineuses adénopathies médiastinales gauches.

Il s'agit donc d'une leucose aiguë de type II particulière par l'importance des adénopathies.

D'autre part on sera surpris par l'efficacité du traitement par les corticoïdes qui vont réaliser une normalisation de l'hémogramme en 10 jours.

L'exophtalmie fait rechercher une lésion osseuse des orbites en pensant à un chlorome.

Radiographie des orbites

On ne trouve aucune anomalie à leur niveau, en particulier les trous optiques, les fentes sphénoïdales et les fentes sphéno-maxillaires sont indemnes de toute lésion.

On retrouve l'ostéolyse de la fosse canine et les micro-géodes. Ce n'était donc pas un chlorome au sens exact du terme.
L'enfant repart dans sa famille en rémission hématologique. Il n'est jamais revenu dans le service et ses parents n'ont jamais donné de ses nouvelles.

ROU... Mon....
jeune fille de 17 ans

Il s'agit d'une leucose aiguë qui a commencé en avril 1960 par de l'asthénie et de la fièvre avec une anémie à 1.450.000 hématies ne cédant pas aux transfusions ce qui a conduit à hospitaliser l'enfant dans le service d'hématologie de Mr le Professeur Jean BERNARD le 30 avril 1960 où l'on a diagnostiqué une leucose aiguë. Le traitement est dès lors entrepris : cortancyl 125 mg par jour puis très rapidement devant la malignité et le nombre de cellules leucosiques (48 p.cent dans le sang) cette malade est mise au méthotrexate par voie buccale, 2 comprimés par jour.

Quinze jours après on obtient une rémission complète dans le sang périphérique, mais dans

la moelle la rémission est loin d'être complète en effet il existe toujours 24 p.cent de cellules leucosiques.

Un accident ulcéreux du bulbe est survenu à la suite du traitement au cortancyl, ce qui a obligé à l'arrêter avant la fin du traitement.

En juin 1960, cette jeune malade sort du service en très bon état général mais avec toujours des cellules leucosiques aux alentours de 20 p.cent dans la moelle.

En décembre 1960, à l'occasion de céphalées rebelles aux antalgiques, l'enfant est réhospitalisée dans le service où l'on pratique une ponction lombaire et l'on trouve 100 leucoblastes dans le liquide céphalo-rachidien. Le fond d'oeil est altéré.

On commence alors le Méthotrexate intra-rachidien, jusqu'à une dose totale de 115 mg qui a donné une grande amélioration qui s'est poursuivie après le traitement. Eléments à 7,2 par mm3 au dernier contrôle. Après quelques jours d'intervalle, on a complété le traitement par du Méthotrexate par voie buccale (2 comprimés pendant 6 jours).

Au décours de cet épisode, apparition d'une tuméfaction dure semblant adhérer au maxillaire inférieur gauche. Il n'y a pas d'atteinte des sillons gingivo-jugal et gingivo-lingual. Sur les radiographies, aucune anomalie osseuse n'est visible.

L'enfant sort du service le 27 janvier 1961 avec de très bons examens meilleurs qu'ils n'ont jamais été :

Moelle : 7 % de cellules leucosiques
Sang : hématies : 4.300.000
leucocytes : 5.200

Polynucléaires : 73 %
Lymphocytes : 27 %
Plaquettes : 230.000
Liquide céphalo-rachidien : normal.

Le 12 juin 1961

hospitalisée à nouveau pour : asthénie importante, céphalées frontales, vomissements sans constipation, depuis 2 jours fièvre à 38°6. En outre l'enfant est anorexique depuis trois semaines.

Par ailleurs la malade constate l'apparition récente d'une exophtalmie droite sans troubles de la vision, avec légère sensibilité à la palpation du rebord sous-orbitaire. La tuméfaction du maxillaire inférieur gauche a légèrement diminué.

Le 13 juin

apparition d'une tuméfaction en regard du sinus maxillaire droit avec douleur spontanée et provoquée à ce niveau.

Radiographies : 1) Orbites
2) Nez-front-plaque

Trous optiques, fentes sphénoïdales et sphéno-maxillaires sont normales.
Ostéoporose de la fosse canine et du rebord sous orbitaire droits.

Hémogramme :

Hématies : 2.540.000 anicocytose
Leucocytes : 22.000
Polynucléaires neutrophiles: 28 %
Polynucléaires éosinophiles: 2 %
Lymphocytes : 16 %
Monocytes : 4 %
Hémoblastes type I genre Hémocytoblastes 50%
Plaquettes : 90.000.

L'enfant sort le 30 juin en pleine poussée hématologique.

Le 30 juillet 1961

Rentre une nouvelle fois dans le service pour : céphalées, vomissements, douleurs diffuses en particulier au niveau du maxillaire supérieur droit. L'exophtalmie ne s'est pas aggravée.

Mise à nouveau au Méthotrexate intra-rachidien 75 mg en six injections, on obtient une amélioration rapide du liquide céphalo-rachidien qui comportant 400 éléments par mm3 au début, n'en comporte plus que 16 à la fin. Les douleurs disparaissent et l'état général s'améliore.

Chimiothérapie massive le 15 août : 50 mg de Méthotrexate per os en une seule prise.

Sort le 27 août en pleine poussée sanguine et médullaire résistant à la thérapeutique.
L'état général s'altère jusqu'à la cachexie, l'enfant décède chez elle en dormant.

-:-

BREF RAPPEL DE LA STRUCTURE ET DE SITUATION ANATOMIQUE DU MAXILLAIRE SUPERIEUR

-:-

Les os sont formés de tissu compact et de tissu spongieux.

Le tissu compact forme à la périphérie de l'os une couche continue et le tissu spongieux est engainé par le tissu compact.

Dans le maxillaire supérieur, le tissu spongieux fait parfois défaut sur une étendue variable, et dans ce cas, les deux lames de tissu compact se fusionnent en une seule lame mince parfois translucide. Le maxillaire supérieur est recouvert de périoste qui est une membrane fibreuse adhérant à l'os.

Il s'agit d'un os de membrane, c'est-à-dire que ses points d'ossification se développent directement dans le tissu conjonctif embryonnaire. Comme tous les os plats, il possède des canaux nourriciers de premier ordre qui l'abordent au niveau de ses faces, et des canaux nourriciers de second ordre qui l'abordent au niveau de ses angles et de ses bords.

Fait capital, issus d'un même mésenchyme commun, le sang et les os restent en conjonction étroite par la présence de la moelle osseuse qui élabore le sang.

Nous rappellerons enfin que le maxillaire supérieur est situé au-dessus de la cavité buccale, au-dessous de la cavité orbitaire,

en dehors des fosses nasales.

Il prend part à la formation des parois de ces trois cavités. Il est creusé d'une cavité le sinus maxillaire qui occupe ses deux tiers supérieurs.

Ces faits expliquent d'une part que le maxillaire supérieur comme tous les os, puisse être touché au cours des processus leucosiques et que d'autre part son atteinte se traduise soit par une symptomatologie purement maxillaire, soit par une symptomatologie nasale buccale ou orbitaire.

-:-

ETUDE CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE DES LOCALISATIONS MAXILLAIRES DES LEUCOSES AIGUES

-:-

La forme hématologique de la leucémie aiguë semble entrer en jeu comme le rappelle BERTOYE.

Ces manifestations maxillaires en effet se rencontrent surtout dans les formes aleucémiques ou sub-leucémiques.

Il serait inexact de soutenir que la leucose aiguë de l'enfant soit la seule variété de leucémie qui puisse toucher le maxillaire supérieur. Certes les leucoses aiguës de l'adulte s'accompagnent de lésions infiniment moindres.

Ceci se conçoit aisément, car chez l'enfant le squelette est en pleine évolution ; les phénomènes d'élaboration de la substance osseuse sont très actifs.

En fait toutes les leucémies peuvent s'accompagner de lésions osseuses comme le rappellent LEREBOUILLET et DROGUET.

En pratique, trois cas peuvent se présenter :

1) Parfois la localisation maxillaire a été reconnue avant qu'apparaissent les modifications sanguines.

2) Beaucoup plus rarement c'est une leucose aiguë qui se complique de localisation maxillaire.

3) Dans le plus grand nombre de cas, on découvre simultanément une formule sanguine leucosique.

Le début est rarement brusque par une fièvre élevée, des hémorragies. Le plus souvent le début est insidieux, progressif par des algies des membres, des algies maxillaires, une fièvre modérée, une pâleur impressionnante.

A côté de cette forme algique, il est des formes où l'attention est attirée d'emblée sur le maxillaire par une tuméfaction, la feuille de température inscrit une fièvre variable, la palpation objective une douleur à la pression, une tumeur non fluctuante. Le plus souvent les téguments sont normaux, mais parfois la tuméfaction est chaude, rouge et douloureuse en imposant pour une périostite. L'attention peut être également attirée sur le maxillaire par une affection dentaire. BELTRAMI et CASANOVA de Marseille rapportent ainsi l'observation d'un homme de 64 ans présentant des douleurs violentes du maxillaire supérieur droit et une mobilité de la canine avec issue de pus au collet. Il s'agissait de la première manifestation d'une leucose aiguë.

Il est enfin des formes exophtalmiques pour lesquelles peut se poser un problème nosologique car elles correspondent classiquement à la description du chlorome où l'exophtalmie est la conséquence de la prolifération intra-orbitaire des tumeurs chloromateuses, nous reviendrons sur ce point en étudiant les problèmes diagnostiques.

Du point de vue radiologique, il convient d'insister particulièrement sur le fait qu'il n'existe pas de parallélisme entre les manifes-

tations algiques et les modifications radiologiques qui sont beaucoup plus rares. De plus les lésions anatomiques demandent une certaine importance pour être visibles sur les clichés.

Du point de vue technique, il faut insister sur la nécessité d'excellents clichés bien contrastés. Les chances d'obtenir de meilleurs clichés augmentent avec l'évolution de la maladie, mais souvent avec les rémissions cliniques et hématologiques on a la surprise d'assister à une disparition des lésions radiographiques.

Les lésions osseuses au cours des leucoses aiguës sont de deux ordres :

1) Destructives
2) Constructives

Les lésions destructives

Elles sont de deux types :
a) Ostéoporotiques
b) Ostéolytiques

Les lésions ostéoporotiques

Ce sont les lésions les plus rencontrées. SILVERMAN dans une étude des lésions osseuses des leucoses aiguës les a rencontrées dans 75 p.cent des cas.

L'ostéoporose s'accompagne parfois de périostite entraînant un décollement du périoste.

L'ostéoporose localisée se rencontre surtout chez l'enfant, il s'agit d'une raréfaction du tissu osseux due à l'atrophie des trabécules.

L'ostéoporose généralisée
se rencontre à tout âge elle réalise un aspect

Pagetoïde. Ces formes doivent êtres rapprochées de certaines myéloses décalcifiantes que l'on hésite à classer parmi les leucoses ou parmi les myéloses.

Les lésions ostéolytiques

L'ostéolyse peut être ponctuée ou en plages donnant un aspect pommelé avec des zones arrondies ou ovalaires de raréfaction osseuse réalisant de petites géodes. On peut voir ces lésions réaliser des foyers de destruction osseuse plus importante avec un aspect vermoulu de l'os.

Les lésions constructives

L'ostéosclérose est exceptionnelle (10 p. cent des cas pour SILVERMAN). Plus fréquente est l'ostéophytose sous périostée surtout chez l'enfant.

La périostite ossifiante est très rare sur les os plats, dans certains cas on a pu percevoir aux rayons X plusieurs couches parallèles de néoformations osseuses entre corticale et périoste.

Ces lésions semblent toutes des conséquences directes de la prolifération leucoblastique. Leur constatation peut conduire au diagnostic de leucose. Bien que très évocatrices, elles ne sont pas spécifiques de l'affection et ne permettent jamais d'affirmer le diagnostic qui demeure fondé sur une étude hématologique correcte répétée au long de l'évolution.

Evolution radiologique

L'évolution la plus fréquente se fait vers l'extension et l'aggravation des lésions, avec apparition de nouvelles localisations et sou-

vent association à des degrés variables des deux grands types de lésions :

- ostéolyse
- néoformations périostées.

-:-

PATHOGENIE

-:-

Les lésions osseuses des leucoses sont nous l'avons vu la conséquence directe de la prolifération leucoblastique.

La cause des douleurs n'est pas univoque, il n'y a pas de parallélisme étroit entre l'importance des douleurs et celle des lésions radiologiques. SILVERMAN en radiographiant systématiquement tout le squelette de sujets atteints de leucose aiguë a démontré l'importance numérique des formes cliniquement muettes où des manifestations radiologiques étaient retrouvées.

Quoiqu'il en soit on est obligé de concevoir un rapport entre la douleur et les modifications anatomiques de l'os.

Parmi les causes de la douleur osseuse on peut donner sans conteste une part importante à la pression qu'exerce l'infiltration leucoblastique qui prolifère rapidement dans l'os inextensible. ERB a pu comparer une telle douleur aux céphalées qu'engendre l'hypertension intra-cranienne.

D'autre part le périoste est l'élément sensible par excellence de l'os, il reçoit en effet les terminaisons nerveuses des rameaux destinés à l'os. On conçoit donc facilement qu'une atteinte périostée puisse entraîner de

violentes douleurs osseuses.
On peut également concevoir le rôle de la décalcification dans la genèse des douleurs osseuses, que cette décalcification soit localisée ou généralisée.

L'irritation et le décollement du périoste surtout dans l'enfance expliquent la possibilité de néoformations osseuses. En effet à cette période de la vie l'os est en plein développement et ce développement sous l'influence d'une cause mécanique peut devenir anarchique.

Des auteurs américains, Louis B. THOMAS et ses collaborateurs ont étudié ces localisations osseuses post-mortem, ils ont retrouvé des infiltrats leucémiques voire de véritables amas de leucoblastes entraînant dans certains cas des infarctus osseux. Les régions infarcies étaient aussi scléreuses que le tissu spongieux environnant, parce que la trame osseuse dans la zone infarcie était longtemps conservée. Pour cette même raison les zones infarcies n'étaient pratiquement jamais vues sur les clichés.

En outre ils constatèrent que des doses relativement faibles de rayons X pouvaient faire disparaître les douleurs osseuses ils virent là la preuve que les douleurs étaient dues à l'infiltration leucoblastique et non à l'infection ou à l'hémorragie.

-:-

DIAGNOSTIC

-:-

Le diagnostic est aisé lorsque la localisation osseuse au maxillaire supérieur survient au début d'une leucoce aiguë dont la preuve peut être faite par le seul hémogramme ; il est encore plus aisé quand la localisation maxillaire survient chez un leucosique connu et déjà traité.

A) DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic positif repose sur un faisceau de signes cliniques et paracliniques.

a) Les caractères de la tuméfaction

Il s'agit d'une tuméfaction de volume modéré, à limites imprécises, elle est rénittente, non fluctuante douloureuse à la palpation le plus souvent, les téguments sont normaux, mais parfois on note l'existence d'une chaleur locale, d'une rougeur des téguments, et de douleurs spontanées, cette association évocatrice d'un processus infectieux ne doit pas faire rejeter le diagnostic entrevu de tuméfaction leucosique.

b) L'association de lésions nécrotiques des muqueuses buccale et pharyngée, est lorsqu'elle existe hautement évocatrice de la leucose aiguë.

Il s'agit le plus souvent d'une pharyngo-stomatite dont les premières manifestations ont déterminé une augmentation du volume jusque là modéré des ganglions cervicaux, la mastication est pénible, la déglutition très douloureuse. L'haleine est fétide. Les gencives sont altérées, pâles et décolorées ou rouges et vernissées; elles sont tuméfiées saignant facilement, au maximum les gencives cachent les dents, n'en laissant voir que la face triturante. La langue est tapissée d'un enduit blanchâtre. Les amygdales augmentées de volume au point de rétrécir l'isthme du gosier, rouges ou recouvertes d'un enduit diphtéroïde gris sale deviennent en général le siège d'ulcérations sphacéliques profondes saignant au moindre contact. Mais parfois, il s'agit d'une lésion nécrotique isolée d'étendue très modérée.

c) Le contexte clinique enfin est très évocateur.

Pâleur progressive insolite, asthénie inexpliquée orientent vers une anémie, fait essentiel il s'agit d'une anémie fébrile, il existe en effet de petites poussées de fièvre ou bien une fébricule persistante, cette fièvre d'ailleurs augmentera avec l'apparition de lésions nécrotiques bucco-pharyngées.

d) L'examen clinique par ailleurs retrouve des petites adénopathies dans toutes les aires ganglionnaires.

La rate est perceptible sous le rebord costal ; assez rarement il existe une hépatomégalie. L'examen des téguments révèle des éruptions purpuriques sous la forme de pétéchies et d'ecchymoses. Il existe parfois de petites épistaxis et de petites gingivorragies au brossage des dents.

Enfin l'interrogatoire recherchera l'existence de douleurs osseuses diffuses ou localisées.

e) Les examens complémentaires

Le diagnostic ne pourra être confirmé que par l'hémogramme et lorsque celui-ci ne met pas en évidence la leucoblastose, c'est à la ponction médullaire temps capital du diagnostic, qu'il incombera d'en faire la preuve.

La ponction de la tuméfaction est également d'un apport intéressant, montrant la présence de leucoblastes et parfois de quelques hématies nucléées.

Le diagnostic est donc facilement porté quand la tuméfaction maxillaire se manifeste au sein d'un faisceau d'arguments cliniques qui caractérisent une maladie de système.

B) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic est plus délicat quand la douleur ou la tuméfaction maxillaire ou bien leur association sont les signes isolés qui conduisent le malade à consulter.

Le diagnostic peut se poser tout d'abord avec quelques infections locales.

a) La sinusite maxillaire aiguë dans sa forme fluxionnaire

Il s'agit d'une forme nécrosante avec extériorisation de la sinusite maxillaire se traduisant par un gonflement de la joue, une hyperesthésie cutanée, l'existence de points douloureux à l'émergence des branches du trijumeau, une sensation de pesanteur de plénitude de la face. Lorsque la paroi antérieure est déhiscente l'extériorisation peut surve-

nir sans nécrose. A la rhinoscopie antérieure les signes sont unilatéraux, on note un gonflement de la muqueuse du méat moyen et à un degré de plus, la caractéristique raie de pus crémeux. On l'observe surtout le matin quand le sujet se lève.

Sur les mouchoirs le pus sinusal laisse des taches auréolées très évocatrices.

Il peut exister une anosmie par blocage de la fente olfactive. Mais parfois le malade sent une odeur fétide non perçue par l'entourage, cette cacosmie subjective est très utile au diagnostic. La radiographie est souvent de peu de secours dans ces sinusites aiguës ; en effet les modifications de la muqueuse sont discrètes et l'épanchement est opaque aux rayons X.

b) La sinusite chronique extériorisée

réalisant un phlegmon de la fosse canine lors d'une poussée de réchauffement, peut aboutir à la fistulisation.

Il existe une suppuration nasale, elle est en général abondante et unilatérale, constituée par un pus verdâtre d'odeur fade ou fétide entraînant alors une cacosmie subjective. La radiographie montre une obscurité ou un voile du sinus intéressé.

c) L'ostéomyélite maxillaire aiguë du nourrisson

C'est l'infection de la zone fertile périfolliculaire de la chambre dentaire. Elle se manifeste dès les premiers mois de la vie ou plus tard lors de la première dentition.

Les signes généraux sont d'emblée intenses: fièvre, anorexie, abattement. Localement : obstruction nasale avec écoulement purulent unilatéral, tuméfaction du maxillaire supérieur

de caractère inflammatoire ; c'est-à-dire rouge chaude et tendue avec important oedème de voisinage. Au niveau de la bouche : les gencives, le palais, le sillon gingivo-labial sont tuméfiés. La fistulisation est fréquente à ce niveau. Un pus franc sourd à travers un trajet fongueux, que peut reconnaître le stylet jusqu'au contact osseux.

d) Les ostéopériostites d'origine dentaire

Au cours d'une poussée d'infection périapicale qu'elle soit aiguë ou chronique réchauffée.

Cette atteinte de l'os et du périoste, plus fréquente chez les sujets jeunes se traduit par un épaississement douloureux de la table externe ou interne du maxillaire dans la région apicale. Il existe souvent un oedème avec congestion des parties molles. La radiographie retrouve la dente en cause.

Problème des tumeurs bénignes

En principe le diagnostic ne se pose guère avec les tumeurs bénignes. En effet celles-ci ont en général une évolution très lente, elles ont un développement local expansif refoulant les tissus voisins normaux, mais ne les envahissant pas. Elles n'entraînent pas la formation de métastases ganglionnaires ou à distance.

Fait capital elles surviennent sans aucun contexte clinique et leur image radiologique est évidente le plus souvent.

En fait le problème n'est pas toujours aussi tranché, car certaines d'entre elles peuvent dégénérer et se transformer en tumeurs malignes.

Tumeurs à myéloplaxes

Leur diagnostic peut se poser car elles sont d'évolution rapide. Elles récidivent fréquemment. Elles atteignent surtout l'adulte de 20 à 50 ans avec une prédominance entre 30 et 50 ans.

F. BERARD et J. PINEL ont décrit en 1957 une tumeur à myéloplaxes du maxillaire supérieur développée aux dépens de la paroi antérieure du maxillaire supérieur, elle avait une expression jugale. La radiographie fixe l'extension de la tumeur. L'histologiste fera le diagnostic de tumeur à myéloplaxes.

Ces tumeurs ne s'intègrent pas dans le cadre d'une maladie de système et sont cliniquement isolées.

LES TUMEURS MALIGNES

Classiquement les tumeurs épithéliales se rencontrent autour de la soixantaine ou chez des sujets plus âgés, et les tumeurs conjonctives aux environs de la trentaine. Mais il existe des exceptions dans les deux cas.

A) Les tumeurs épithéliales malignes du maxillaire supérieur

Le diagnostic se pose surtout à la période d'état où la symptomatologie varie avec le siège.

- Le cancer de l'infra-structure : palato-alvéolaire, s'extériorise en dedans vers le palais, en dehors il comble le sillon vestibulaire, en bas le bourgeon cancéreux caractéristique apparaît après l'expulsion des dents. En arrière, il peut gagner la tubérosité du maxillaire et la fosse ptérygo-maxillaire, le trismus est alors un signe très important.

- Le cancer de la méso-structure : naso-sinusienne

Ce cancer évolue surtout en avant et en dedans où sont les points faibles de la paroi du sinus.

En avant, il comble le sillon vestibulaire et entraîne une tuméfaction jugale.

En dedans il tend à envahir la fosse nasale et des bourgeons peuvent apparaître au méat moyen visibles en rhinoscopie antérieure au sein de polypes banaux.

En fait ce cancer peut s'extérioriser dans toutes les directions : orbite ethmoïde, fosse ptérygo-maxillaire, malaire.

- Le cancer de la supra-structure : Ethmoïdo-maxillo-orbito-malaire

Ce cancer peut donner une tuméfaction malaire, entraîner un épaississement du rebord orbitaire inférieur avec anesthésie du nerf sous-orbitaire. Le plafond du sinus peut être soulevé entraînant une exophtalmie. En dedans, il envahit l'ethmoïde antérieur.

A ce stade la radiographie et surtout les tomographies assurent le diagnostic en montrant que les parois du sinus sont érodées, c'est un signe pathognomonique.

Le diagnostic sera donc fondé sur :
les signes fonctionnels : douleurs persistantes, zones d'anesthésie, paralysies oculo-motrices, écoulement muco-sanguin unilatéral, et parfois il existe un trismus.

La palpation méthodique du massif facial conduira également au diagnostic en mettant en évidence une voussure. De même, l'examen des fosses nasales recherchera l'existence de

polypes d'accompagnement, d'un refoulement des parois.

Les radiographies et surtout les tomographies seront toujours pratiquées, les renseignements qu'elles apportent étant capitaux.

Enfin la biopsie est un élément indispensable du diagnostic. Quant à l'examen cytologique selon la technique de PAPANICOLAOU il peut être d'un grand secours, mais il est encore discuté car inconstant dans les résultats qu'on pourrait en attendre.

En fait il importe ici de poser un diagnostic très précoce.

B) Les tumeurs conjonctives malignes du maxillaire supérieur

Leur fréquence est réduite par rapport aux tumeurs épithéliales. Parmi les tumeurs conjonctives, les sarcomes lymphoblastiques nous retiendrons particulièrement. En effet M. FEVRE et R. HUGUENIN ont montré que ces sarcomes malins du tissu hématopoïétique d'origine médullaire représentent une forme de tumeur intermédiaire entre les néoplasies vraies de l'os et les hyperplasies leucémiques.

En effet nous verrons que les signes cliniques et radiographiques sont à peu de choses près identiques à ceux des localisations maxillaires des leucoses aiguës.

En particulier dans les atteintes de la structure orbito-maxillaire de l'étage supérieur de la face, dans ces formes on observe un comblement du sillon naso-génien avec gonflement localisé à la fosse canine ou étendu à une région de l'hémiface entraînant la perte des reliefs normaux du visage, disparition

de la mimique, rétraction de la bouche et parfois gonflement palpébral inférieur. Il existe une déformation de la paroi externe des fosses nasales.

Du point de vue radiographique, W.P. COCKSHOTT a bien montré que les atteintes initiales siègent dans la région médullaire de l'os, ce dont témoigne sur les clichés la destruction microgéodique de la trame osseuse en de multiples points. En des points voisins peuvent d'ailleurs se voir : ostéolyse totale avec effacement d'un contour du massif facial et plages de micro-lacunes inégales à limites imprécises. Mais les signes radiologiques ne sont pas toujours aussi nets, et l'étude des images devient difficile quand une volumineuse masse tumorale projette son opacité sur l'ensemble de la face.

Ce qui est remarquable, c'est que dans certains cas, il n'y a pas de tuméfaction mais des douleurs à type de tension qui se traduisent radiologiquement par une plage d'ostéolyse microgéodique.

L'intégrité du sang périphérique est un des éléments essentiel du diagnostic de ces sarcomes lymphoblastiques. L'envahissement médullaire très rare est parfois diffus, mais il n'est alors retrouvé qu'à la phase terminale de la maladie.

Il convenait dans l'étude des problèmes diagnostiques d'aborder l'étude du CHLOROME.

Classiquement le chlorome est caractérisé par l'association de tumeurs multiples sous-périostées de coloration verte et d'un processus leucosique. C'est le cancer vert d'ARAN.

Le chlorome illustre de la façon la plus pré-

cise l'intimité des liens qui unissent leucose et cancer.

Le diagnostic de chlorome n'est envisagé que lorsque se développent les tumeurs. Ces tumeurs sont surtout craniennes et orbitaires. L'exophtalmie y est très fréquente. La voûte cranienne est déformée par des tumeurs multiples et irrégulièrement distribuées prédominant souvent dans la fosse temporale. Elles font saillie sous la peau, sont indolores et se sont installées insidieusement. On peut parfois à travers la peau amincie percevoir leur teinte verte.

Il peut exister également des tumeurs costales et sternales, parfois vertébrales.

Il existe une pâleur blafarde parfois jaune verdâtre du visage, elle va de pair avec une grave altération de l'état général.

Du point de vue radiologique, les lésions sont du même ordre que celles que nous avons constatées au cours de leucoses aiguës qui ne comportaient pas de localisations craniennes, qui présentaient une atteinte isolée du maxillaire supérieur et étaient indemnes de toute exophtalmie. L'hémogramme et le myélogramme sont en tous points superposables à ceux d'une leucose aiguë sans tumeur verte.

C'est pourquoi il nous a semblé difficile de séparer les localisations osseuses isolées du maxillaire supérieur sans atteinte orbitaire, du chlorome qui réalise certes une entité clinique. Ces deux aspects peuvent donc être considérés comme les expressions différentes mais voisines d'une même maladie.

-:-

CONCLUSIONS

-:-

Les localisations maxillaires des leucoses aiguës, sont plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte, et peuvent poser un problème de diagnostic délicat. Elles se voient plus fréquemment dans les formes sub-leucémiques ou aleucémiques.

Les lésions anatomiques demandent un certain développement pour être visibles sur les clichés.

Il n'y a pas de parallélisme étroit entre les manifestations douloureuses et les modifications radiologiques.

Ces modifications radiologiques demandent pour être visibles ou tout au moins analysables, des clichés bien pris, bien contrastés et au besoin répétés.

Aucun aspect radiologique n'est pathognomonique de la leucose aiguë, mais certains peuvent avoir une valeur d'orientation conduisant aux examens capitaux que sont l'hémogramme et le myélogramme.

Les douleurs peuvent être expliquées par la pression exercée par l'infiltration leucoblastique dans l'os inextensible, par l'atteinte du périoste, élément sensible de l'os, par la décalcification enfin. Ces localisations maxillaires des leucoses sont très proches au point de vue clinique et radiologique des sarcomes

lymphoblastiques dans lesquels il faut le souligner l'hémogramme n'est pas modifié.
Ces localisations maxillaires sont également très proches du chlorome et elles peuvent être considérées comme les expressions différentes mais voisines d'une même maladie et nous touchons peut-être là l'intimité des liens qui unissent leucoses et cancers.

-:-

Vu :
Le Président :
Signé : M. AUBRY

Vu :
Le Doyen :
Signé : G. CORDIER

Vu et Permis d'Imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :
Signé : Jean ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

-:-

AUBRY M. et TERRACOL J.
Les maladies des cavités annexes des fosses nasales.
Ed. Masson.

BACLESSE F. et REVERDY J.
Les lymphosarcomes du SM de l'ethmoïde et des fosses nasales.
Oto laryn. Paris, 69, 2,3, 163-1952.

BELTRAMI I. et CASANOVA P.
Loucose aiguë révélée par une ostéite du maxillaire supérieur.
Cahiers odonto-stomatol. 1951, 1, n°3, 25-28.

BERARD F. et PINEL J.
Tumeur à myéloplaxes du sinus maxillaire.
Soc. d'ORL des Hôp. de Paris, in Annales d'ORL, 1957.

BERNARD J.
Maladies du sang et des organes hématopoïétiques.
Ed. Med. Flammarion.

BERNARD J.
Colloque sur les tumeurs réticulaires malignes à localisation maxillo faciale.
Revue de stomato 58, 10-11, 621-623, 1957.

BERNARD J., MATHE G., et CEOARA B.
Etudes radiologiques des lésions osseuses des leucoses aiguës.
Sang, 1960, 31, n°2, 139-156, 11 figures, 7 tableaux, bibliographie.

BERTOYE, DECHAVENNE, MONNET, BEAUD
Les réactions périostées au cours des leucémies.
J.M. Lyon, 20 avril 1944, 257-261.

BINET
Altérations osseuses et maladies sanguines de l'enfance.
Thèse Lyon, 36-37.

BLOCH A.
Tumeur du maxillaire supérieur chez une enfant de 12 ans.
Annales ORL, Paris, 49, 8, 907, 1932.

BLOCH et ROTH
Tumeur du maxillaire supérieur chez une enfant de 5 ans et demi.
Annales ORL Paris, 49, 6, 699, 1932.

BONNETTE J.
Les manifestations ostéo articulaires des leucémies aiguës chez l'enfant.
Thèse, Paris, 19 janvier 1949, n°40, 103 pages.

BRANDBERG O.
Altérations du squelette dans la leucose infantile aiguë.
Acta Paed. 1942, 30, n°2, 205-211.

BRUNNER S., GUDBJERG G.E. et IVERSEN T.
Les lésions osseuses dans la leucémie aiguë chez l'enfant.
Acta radiol.juin 1958, 49, n°6,419-424.
Bibliographie, résumé français.

BURKITT D. et O'CONOR G.T.
Malignant lymphome in african children a clinical syndroma.
Cancer, 14, 2, 258-269, 1961.

CHAUMONT P.
Les signes radiologiques osseux au cours des leucoses aiguës de l'enfant ; 132 nouvelles observations.
Thèse élec. rad., Paris, 1954, n°5, 58 pages.

COCKSHOTT W.P.
Radiology of Burkitt's tumor in young nigerians.
150-162 in Symposium ou lymphoreticulor tumors in Africa, BASEL, KARGER, Publi. 1964.

DEBRE, LAMY et THIEFFRY
Sur la leucose aiguë de l'enfance ; notes de clinique.
Arch. franç. de péd., tome 3, 1946, n°2.

DELARUE J. et OFFRET G.
Les tumeurs malignes réticulaires de la face.
Bull. Soc. Oph. France, 2, 103-109,1946.

FEVRE M. et HUGUENIN R.
Malformations tumorales et tumeurs de l'enfant.
Paris, éd. Masson, 1954.

FONTAN, VERGER, COUTEAU (Melle) et LAGARDE
Valeur diagnostique des lésions osseuses radiologiques dans la leucose aiguë de l'enfant.
J. Med. Bordeaux, janv. 1954, 131, n°1, 68-69.

FONTAN, VERGER, COUTEAU (Melle), LAGARDE
Valeur diagnostique des lésions osseuses radiologiques dans la leucose aiguë de l'enfant (à propos de 4 observations).
Arch. Franç. Ped. 1954, II, n°4, 442.

FONTAN, VERGER, COUTEAU (Melle) et LAGARDE
Manifestations ostéo articulaires des leucoses aiguës chez l'enfant (la forme pseudo paralytique du nourrisson).
août 1956.

HERBAU P.
Les leucoses aiguës de l'enfant, signes radiologiques osseux.
Thèse Lille, 1955, n°99.

KALAYJIAN, HERBUT et ERF
The bones changes of leukemia in children radiology.
sept. 1946, 223-233.

KARELITZ
Unusual forms of periostal elevation.
Ame J. Dis. Child. 1927, 394-403.

LAMBERT D.
Hématosarcome de la face chez l'enfant en Afrique.
Paris 1964.

LEMPERIERE J.P.
Thèse Paris 1960, n°58.

LERICHE
Physiologie et pathologie du tissu osseux. Paris 1939, Ed. Masson.

MARQUEZY et BONNETTE
Les manifestations ostéo articulaires des leucémies aiguës de l'enfant.
Sem. Hôp. Paris,18 déc. 1949,25, n°93, 3883-3892. Bibliographie.

MATHE G.
Nomenclature et classification des leucémies et hématosarcomes.
Bull. Org. Mond. Santé, n°26, 585-596, 1962.

MOSELEY JONHE
Bone changes in hematologic disorders.
A mount Sinaï Hopital Monography.

PIERRET R., VANDENDORP F. et FONTAINE G.
L'examen radiologique du squelette dans les leucoses aiguës de l'enfant.
J. Radiol. Electrol. 1955, 36, n°5/6, 377-378.

REVOL et MOREL
EMC. sang organes hématopoïétiques, cytologie médullaire. 13023 C 4a 6a.

SILVERMAN F.N.
Skeletal lesions in leukemia clinical and roentgenographic observations in 103 infants and children, with revew of literature.
Am. J. Roengenol., 59, 819-844, 1948.

THOMAS L.B.
Les lésions osseuses de la leucémie aiguë.
Cancer, mai, juin 1961, 14, n°3, 608-621.
12 figures, bibliographie.

TALLENT A.
Les tumeurs malignes du maxillaire supérieure chez l'enfant.
Thèse Méd. Marseille, ronéot.1951,p.48.

WINTROBE et Arthur HAUT
Leucémie aiguë.
Encyclopédie Médico Chirurgicale, Sang, 13016, A 10, p.5.

-:-

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

-:-